187

Zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie und progressiven Bulbärparalyse.

Lane Medical Library

Inaugural-Dissertation

welche mit Genehmigung

der

medicinischen Fakultät hiesiger Universität

zur Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

Sonnabend, den 1. August 1874, 12 Uhr

in der Aula Leopoldina

öffentlich vertheidigen wird

Herman Markusy.

Opponenten:

Herr Ddr. med. **Wilhelm Kretschmer.** Herr Ddr. med. **Carl Lerche.**
Herr Cand. med. **Friedrich Schaefer.**

Breslau
F. W. Jungfer's Buchdruckerei.
1874.

Seinen Lehrern

dem Privatdocenten an hiesiger Universität

Herrn Dr. Berger

und dem

Augenarzte Herrn Dr. Jany

Stabsarzt und Director einer Augen-Klinik hierselbst, Ritter etc. etc.

in dankbarer Verehrung

sowie

Seinen Lehrern

dem Privatdocenten an hiesiger Universität

Herrn Dr. Berger

und dem

Augenarzte Herrn Dr. Jany

Assistent und Director einer Augen-Klinik hierselbst, Ritter etc. etc.

in dankbarer Verehrung

Dem Königlichen Geheimen Commerzienrath

Herrn Dr. jur. Friedlaender

Ritter etc. etc.

zu Beuthen O./Schl.

hochachtungsvoll

gewidmet

vom Verfasser

Dem Königlichen Geheimen Commerzienrath

Herrn Dr. jur. Friedlaender

Hohe etc. etc.

zu Berlin C. Kgl.

hochachtungsvoll

gewidmet

vom Verfasser

Vorwort.

Veranlassung zu vorliegender Arbeit boten mir zwei in der Behandlung des Herrn Dr. Berger befindliche Patienen, von denen der eine an progressiver Muskelatrophie mit später sich hinzugesellender progressiver Bulbärparalyse, der andere an der apoplektischen Form der Bulbärparalyse litt, die ich längere Zeit selbst zu beobachten Gelegenheit hatte. Ich halte umsomehr diese beiden Fälle der Veröffentlichung für werth, als einmal diese Krankheit nicht zu den häufigeren gehört, andererseits aber der erstere von beiden Kranken ein überaus typisches Bild einer Combination von progressiver Muskelatrophie mit progressiver Bulbärparalyse bietet, während der letztere für die noch ziemlich wenig reichhaltige Literatur immerhin eine Bereicherung gewähren dürfte. Der Veröffentlichung dieser beiden Fälle schicke ich eine kurze Abhandlung über das Wesen der genannten Krankheit und die darüber bestehenden Theorieen voraus.

Es sei mir an dieser Stelle gestattet, Herrn Privatdocenten Dr. Berger hierselbst, der mir diese Fälle gütigst zur Verfügung stellte, dafür, wie für die freundliche Unterstützung bei der Arbeit selbst meinen besten Dank auszusprechen.

Wenn je eine Krankheit in der Neuzeit die Aufmerksamkeit der Aerzte auf sich gezogen und ein Gegenstand von Streitfragen geworden, so ist es die progressive Muskelatrophie.

Diese höchst eigenthümliche Erkrankung war der Kenntniss der früheren Autoren gänzlich entgangen, bis Charles Bell 1832 in seinem berühmten Werke[1]) nicht nur offenbar hierher gehörende Krankheitsfälle veröffentlichte, sondern auch den ersten Versuch einer physiologischen Begründung dieses räthselhaften Leides machte. Die genauere Kenntniss und die klinische Beschreibung der Krankheit jedoch datirt vom Jahre 1850, in welchem Aran, ihr eigentlicher Entdecker, einen Aufsatz über dieselbe publicirte; Cruveilhier aber gebührt die Ehre, derselben zuerst einen Namen: «Paralysie musculaire progressive atrophique» und einen gesonderten Platz in der Nosologie gegeben zu haben. Von 1850 nun bis in unsere Zeit haben die Ansichten über das Wesen der progressiven Muskelatrophie zwei Hauptrichtungen befolgt. Diejenigen, welche ihr Augenmerk vorwiegend auf die Veränderungen im Muskel richteten und im Gebiete des Nervensystems nichts oder nur Unbedeutendes fanden, glaubten in die Muskeln den Anfang und das Ende des krankhaften Processes verlegen zu müssen; derselbe bestand nach ihnen in einer einfachen, noch näher zu erklärenden Ernährungsstörung, welche ihren Sitz in den Muskelfasern selbst hätte oder in einer Reizung derselben, welche bis zur Entzündung sich steigern könnte; fettige Entartung und Schwund der Muskelfasern mit secundärer Atrophie der ihnen zugehörenden Nervenstränge wäre als das Endstadium beiderlei Arten von Vorgängen zu betrachten. Zu den Vertretern der myopathischen Natur des Leidens

[1]) Bell, physiol. und patholog. Untersuchungen des Nervensystems, übersetzt von Romberg.

gehören besonders Aran, Duchenne, Friedberg, Wachsmuth, Friedreich. Ihnen gegenüber stehen diejenigen Autoren, welche die Muskelerkrankung als Folgezustand pathologischer Veränderungen im Rückenmark oder in den spinalen Nervenwurzeln ansehen; zu diesen Beobachtern gehören vorzüglich Cruveilhier, Valentiner, Leubuscher, Remak.

Endlich hat in neuester Zeit eine dritte Ansicht Platz gegriffen, besonders unter denjenigen Forschern, die ihre Aufmerksamkeit auf das Verhalten des Sympathicus im Allgemeinen gelenkt haben, dahin gehend, dass die p. M. A.[1]) in einer Erkrankung entweder des Grenzstranges des Sympathicus oder seiner Rückenmarkscentren[2]) beruhe.

Unter den Vertretern der myopathischen Natur des Leides ist nun in neuester Zeit Friedreich für seine Ansicht mit einer klassischen Arbeit[3]) in die Schranken getreten, aus der wir in gedrängter Kürze das Wesentlichste, was er für die Begründung seiner Ansicht aufgestellt hat, anführen wollen.

Was zunächst das Wesen der p. M. A. betrifft, so definirt Friedreich dasselbe folgendermassen:

Die unter dem Namen der p. M. A. klinisch genau charakterisirte Affection beruht in einem entzündlichen Vorgange innerhalb der Muskeln; sie ist eine wahre Polymyositis chronica progressiva. Die ersten Veränderungen beginnen im Perimysium internum als hyperplastische Wucherungen des interstitiellen Bindegewebes in seinen feinsten Zügen zwischen den einzelnen Primitivbündeln. Gleichzeitig kömmt es zu Reizungserscheinungen an einer grösseren oder geringeren Zahl von Muskelprimitivbündeln in der Form von Schwellung und Vermehrung der Muskelkörperchen und namentlich Wucherungen ihrer Kerne, sowie theilweise auch von parenchymatöser körniger Trübung der quergestreiften Fasersubstanz. Mit der Zunahme der interstitiellen Gewebswucherung gehen die Muskelfasern ihrem Untergange auf verschiedene Weise entgegen, theils durch einfache Abmagerung und fortschreitende Auflösung bei Erhaltung der Querstreifung oder nach vorheriger longitudinaler, transversaler oder elementarer Zerklüftung, theils durch wachsartige oder fettige Degeneration. Das Endresultat der Veränderung ist die mehr oder minder vollständige fibröse Degeneration (Cirrhose) des Muskels. Als accessori-

---

[1]) p. M. A. = progressive Muskelatrophie.

[2]) Die Pathologie des Sympathicus von Dr. Eulenburg u. Dr. Guttmann. Berlin, 1874.

[3]) Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelatrophie von Dr. N. Friedreich. Berlin, 1873.

cher, keineswegs constanter oder wesentlicher Vorgang ist ie bald schon frühzeitig, bald erst in den vorgeschrittenen Stadien der Erkrankung sich hiezu gesellende diffuse Lipomatose des Muskels zu bezeichnen.

Als Gründe für die secundäre Natur der bei p. M. A. am Nervensysteme vorkommenden pathologisch-anatomischen Veränderungen führt Friedreich folgende an:

Die als primäre chronische Myositis beginnende p. M. A. st im Stande, secundäre Störungen am Nervensysteme hervorzurufen, bestehend in einer auf die intramuskulären Nerven übergreifenden und längs der Nervenbahnen, selbst bis in die Nervenwurzeln emporsteigenden chronischen Neuritis. Letztere vermag weiterhin in das Rückenmark selbst überzugreifen und chronisch myelitische Processe zu erzeugen, welche in demselben nach verschiedenen Richtungen hin sich zu verbreiten im Stande sind. Die innerhalb der Nervenbahnen fortschreitende Entzündung vermag an jeder Stelle ihres Verlaufes zum Stillstande zu gelangen, und es ist die räumliche Verbreitung, welche die Störung am Nervenapparate erreicht, im Wesentlichen abhängig von dem mehr oder minder activen Charakter der in den Muskeln, als der Quelle der Reizung vor sich gehenden Gewebsstörung. Nur nach dieser Anschauung erklären sich ungezwungen die in den einzelnen Fällen so verschiedenartigen Befunde am Nervensystem. Ausserdem sind gewisse regressive Ernährungsstörungen der peripherischen Nervenfasern, sowie der in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarkes gelegenen Ganglinzellen als die Folge der gestörten motorischen Function zu bezeichnen.

Im 5. Kapitel seines klassischen Werkes giebt Friedreich eine Kritik der zur Erklärung der p. M. A. aufgestellten neurotischen Theorien, aus der wir das Wichtigste hier mittheilen wollen.

Die Meinung von dem Ausgangspunkte der progressiven Muskelatrophie von einer primären Erkrankung der weissen Rückenmarksstränge kritisirt Friedreich dahin, dass keine einzige Thatsache des physiologischen Experiments oder der klinischen Beobachtung für einen Einfluss der genannten Theile auf die Hervorbringung krankhafter Ernährungszustände des Muskelgewebes beigebracht werden kann. Wollte man sich die primäre Veränderung der Markstränge als einen entzündlichen Process denken, so würde man von vorn herein es unter Umständen nicht für unmöglich halten dürfen, dass derselbe, längs der Nervenbahnen herabsteigend, bis in die Muskeln gelangte, um an letzteren eine entzündliche zu Atrophie führende Ernährungs-Störung zu Stande zu bringen; aber es fehlen uns zur Zeit für eine derartige Genese der Muskelatrophie die thatsächlichen Belege.

Hält man ferner die Erkrankung der Hinterstränge ebenso, wie bei der Ataxia locomotoria, für das primäre, so müsste man hieraus die durchaus unwahrscheinliche Consequenz ziehen, dass dieselbe anatomische Veränderung des Rückenmarks zwei in ihrem Verlauf und in ihrer Symptomatologie durchaus verschiedene Erkrankungen erzeuge (Ataxia ohne Muskelatrophie — Muskelatrophie ohne Ataxie).

Die in einigen Fällen von p. M. A. vorgefundenen anatomischen Veränderungen an den vordern und seitlichen Rückenmarkssträngen können darum nicht für den primären Sitz der Krankheit betrachtet werden, weil primäre Erkrankungen der genannten weissen Stränge von vornherein motorische Paralysen an den untern Extremitäten mit Betheiligung der Sphinctären der Blase und des Mastdarms hervorrufen, fast immer im Lendentheile beginnen und zunächst Paraplegien der untern Extremitäten erzeugen, während die p. M. A. in den meisten Fällen in den obern Extremitäten beginnt und die anatomischen Veränderungen des Rückenmarks vorwiegend im Cervikalabschnitt sich finden, was für eine Annahme einer secundären aus den Muskeln der obern Extremität centripetal zum Rückenmark emporgeleiteten Alteration spricht.

Die von einigen Autoren der Neuzeit gefasste Meinung, von dem Ausgangspunkte der p. M. A. von einer Erkrankung der grauen Rückenmarksubstanz, besonders der grauen Vorderhörner, widerlegt Friedreich damit, dass Fälle einer gleichartigen Erkrankung ohne jede Muskelatrophie existiren und andererseits Fälle von p. M. A. ohne jene Erkrankung der grauen Substanz vorkommen.

Die als die constante und eigentliche Ursache der p. M. A. angenommenen vorkommenden Veränderungen an den innerhalb der grauen Vorderhörner gelegenen Ganglienzellen, eine von vielen Autoren vertretene Ansicht, hält unser Autor deshalb nicht für massgebend, weil kein activer, auf Irritation zu beziehender Vorgang in jenen Ganglienzellen selbst bisher nachgewiesen werden konnte; die Atrophie der Ganglienzellen ist nur eine Folge der im umgebenden Gewebe bestehenden Entzündung, da ja die ganze Substanz der grauen Vorderhörner erkrankt ist. Da wir in der Casuistik der p. M. A. Beispiele haben, in denen die grauen Vorderhörner gar nicht oder nur unwesentlich alterirt waren, während die Ganglienzellen sich atrophisch zeigten, so sieht sich Friedreich bewogen, die Atrophie der Ganglienzellen als die Folge der

andauernden Störung der Muskelthätigkeit, als eine einfache functionelle Atrophie aufzufassen.

Von besonderem Interesse für die secundäre Natur des Leides sind die Befunde am peripherischen und centralen Nervensystem bei Individuen, bei denen durch Amputation eines oder des andern Gliedes ein dauernder Ausfall der Muskelaction gesetzt wurde, indem dieselben eine auffallende Uebereinstimmung mit den bei der progressiven Muskelatrophie am Nervenapparate vorkommenden Veränderungen darbieten. Friedreich hält dadurch für bewiesen, dass infolge eines andauernden Ausfalls motorischer Functionen secundäre Atrophien nicht allein an den peripherischen Nerven und Nervenwurzeln, sondern auch in den centralen und zwar ebenso an der weissen, wie grauen Substanz sich vorfinden können (wie dies Sectionsbefunde ergaben). Wenn nun diesem entgegen bei Thieren erwiesen worden ist, dass nach Durchschneidung motorischer Nerven das centrale mit dem Rückenmark in Verbindung befindliche Stück nicht entartete (Waller, Schiff); so haben andere Forscher (Vulpian, Philippeaux, Brown-Séquard) wohl Alteration des Central-Nervensystems gefunden, was Friedreich insofern für natürlich hält, als dass selbst einfache Durchschneidung und Resectionen von Nerven-Reizungen und entzündliche Erregungen zu setzen im Stande sind, welche den Act der Durchschneidung lange überdauern, von der Schnittstelle aus centripetal im Nerven sich fortleiten und als Endresultat zu einer Atrophie der Nervenelemente Veranlassung werden können.

Ganz besonders tritt Friedreich ferner jener von französischen Pathologen aufgestellten Theorie entgegen, welche den primären Ausgangspunkt der p. M. A. in einer Atrophie der in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarks gelegenen Ganglienzellen halten, dadurch, dass er zeigt, dass man auch bei Amputirten, bei Ataxia locomotoria, bei essentieller Kinderlähmung in gleicher Weise eine Atrophie jener gangliösen Elemente constatirte, wie sie in einer Reihe von Fällen bei p. M. A. constatirt wurden.

In gleicher Weise spricht sich Friedreich gegen den Ausgang der p. M. A. von einer Affection der peripherischen Nerven aus, da die durch ihre Affection hervorgebrachten Erscheinungen mit dem Bilde der p. M. A. constatiren, so bei der Paralysie ascendante aigue, bei der es sich um die rapide Entwicklung centripetal fortschreitender motorischer Paralysen handelt unter einem ganz andern Bilde, als bei der p. M. A. Ebenso täuschen gewisse chro-

nisch-entzündliche Vorgänge am Nerven — Névrite chronique spontané oder névrite chronique ascendante von Duménil — uns das Entstehen einer p. M. A. vor, da ihre Erscheinungen im Wesentlichen von den bei p. M. A. vorkommenden Verhältnissen vollkommen verschieden sind.

Diejenigen ferner, welche die bei motorischen Paralysen sowohl als bei Anästhesien und Hyperästhesien vorkommenden Ernährungsstörungen auf die Annahme einer Alteration trophischer Nerven zurückführen und somit die p. M. A. durch eine primäre Störung des trophischen Nervensystems sich zu erklären suchen, sucht Friedreich dadurch zu widerlegen, dass er annimmt, jene Ernährungsstörungen seien als die Folge einer direkten Fortleitung neuritischer Processe bis in die peripherischen Gewebe aufzufassen. Es genügt für die Genese der p. M. A. weder die Annahme einer Paralyse trophischer, noch vasomotorischer Nerven.

Endlich tritt Friedreich denjenigen Forschern, welche, gestützt auf vereinzelte Sectionsbefunde, die eine mehr oder weniger ausgeprägte Degeneration des Grenzstranges des Sympathicus und seiner Ganglien ergaben, während bei negativem Sectionsbefunde eine functionelle Lähmung derselben oder seiner vasomotorischen und trophischen Centren angenommen wurde, die Annahme einer angio- oder trophoneurotischen Natur der p. M. A. auf eine Affection des Sympathicus zurückführten, damit entgegen, dass nicht allein vom Sympathicus vasomotorische Fasern zu den Gefässen gehen, sondern dass auch ein Theil aus dem Rückenmarke stammend direkt durch die Vorderwurzeln, ohne durch den Sympathicus zu gehen, den Spinalnerven sich beimengt. Anatomische Befunde am Sympathicus hält Friedreich insofern für nicht beweisend, als dieselben auch wohl erst secundär durch Fortleitung des aus den Muskeln auf die Nerven übertragenen Erkrankungsprocesses durch die rami communicantes zu Stande gekommen sein konnten. Zu berücksichtigen sind auch noch jene Fälle, in denen die mikroscopische Untersuchung eine vollkommene Integrität des Sympathicus erwies.

Ebenso hält Friedreich ferner als nicht genügende Beweise für den sympathischen Ursprung der p. M. A. einige klinische Argumente. Dazu gehören die Erscheinungen an den Pupillen und besonders deren Verengerung, die von manchen Beobachtern bemerkt worden sind. Friedreich will dieselben nur in sehr wenigen Fällen constatirt haben, und wenn solche wirklich existiren, so lassen sich die Pupillarsymptome, wie die andern bei p. M. A. am Nervensystem vorkommenden ebenfalls für secundär auf

fassen; ausserdem ist die Erweiterung der Pupille nicht nur vom Sympathicus, sondern auch von den cilio-spinalen Centren abhängig.

Ebensowenig sind die vasomotorischen Erscheinungen für die neurotische Natur der p. M. A. massgebend; denn es müssten, wäre der Sympathicus oder dessen vasomotorisches Centrum erkrankt, regelmässig oder doch häufig Symptome vorhanden sein, wie sie bei der Durchschneidung des Sympathicus oder bei Morbus Basedowii vorkommen, allein solche Angaben über vorhandene Temperaturerhöhungen oder vasomotorische Störungen, welche auf Paralyse der Gefässnerven hätten hindeuten können, sind in der Casuistik der p. M. A. nur höchst selten verzeichnet zu finden. Die nur in seltenen Fällen local auftretenden und vorwiegend auf die afficirten Theile sich beschränkenden Temperatursteigerungen sind als Ausdruck der in den Muskeln vor sich gehenden entzündlichen Processe aufzufassen und in gleiche Linie mit jenen localen Temperatursteigerungen zu stellen, wie sie im Allgemeinen an entzündeten Theilen sich bemerklich machen; diese hohe Temperatur nimmt vielmehr — wie Wachsmuth und Voisin gefunden — in den terminalen Stadien der p. M. A. entsprechend dem Fortschreiten des pathologischen Processes im Muskel ab.

Die bei p. M. A. vorkommenden excessiven Schweissbildungen, auf welche Friedreich zuerst unsere Aufmerksamkeit lenkt, finden nach ihm in analoger Weise ihre Deutung, wie die bei Tetanus und Trichinenkrankheit vorkommenden Schweisse, die wohl nur in dem Zustandekommen collateraler arterieller Hauthyperämie bei der in den Muskeln vorhandenen Circulationsbehinderung ihre Begründung haben.

Unter den ätiologischen Momenten, welche uns gewichtige Anhaltspunkte für die myopathische Natur der p. M. A. zu liefern geeignet sind, hebt Friedreich zunächst den Einfluss anhaltender und ermüdender Muskelthätigkeit hervor, zu welcher Annahme er sich durchaus dadurch berechtigt sieht, dass so häufig gerade nur einzelne oder wenige Muskeln es sind, welche, als die in besonderem Grade von der genannten Schädlichkeit betroffenen, auch zunächst erkranken. Auch statistische Untersuchungen bieten weitere Belege; so hebt z. B. Roberts unter 69 Fällen 25mal mit Bestimmtheit den Einfluss schwerer Arbeit hervor. Wenn wir nun, führt Friedreich weiter aus, unter Vielen, welche in gleicher Weise sich angestrengter Muskelthätigkeit hingeben, nur bei verhältnissmässig Wenigen die Krankheit zur Entwicklung kommen sehen, wenn thatsächlich bei der grössten Zahl von Individuen, die selbst ganz ungewöhnlich starken und andauernden Muskelanstrengungen sich aussetzen, doch die normale

Ernährung der Muskeln keinerlei Abnormität erleidet, so müssen wir uns wohl fragen, weshalb denn unter gleichen äussern Bedingungen die Krankheit nicht mit grösserer Häufigkeit auftritt. Andererseits sehen wir häufig genug die p. M. A. bei Leuten sich entwickeln, welche keinerlei ungewöhnliche Muskelarbeit leisten oder anderweitigen schädlichen Einflüssen sich aussetzen, und wir müssen uns fragen, auf welche Weise denn hier die spontane Entstehung der Krankheit erklärbar sein möchte.

Diese von ihm selbst aufgeworfene Frage beantwortet Friedreich dahin, dass er als zweites Moment zur Erklärung der myopathischen Natur der p. M. A. anführt, dass, wie wir bei den sogenannten spontanen uns auf die Existenz einer vorausbestehenden, dem erkrankenden Theile inhärirenden Diäthese hingewiesen sehen, welche in gewisser Beziehung das ganze Gebiet der Aetiologie dominirt, in gleicher Weise eine solche krankhafte Diathese auch im Muskel bestehe, die als eine dem Muskelgewebe in nutritiver und formativer Richtung zukommende Schwäche zu definiren ist, durch welche eine geringere Resistenzfähigkeit, eine grössere Neigung des Muskels zu irritativen und degenerativen Ernährungsstörungen gegeben ist.

Diese Diathese kann nun

1. congenital,
2. hereditär,
3. erworben sein.

Für die meisten Fälle unterliegt es keinem Zweifel, dass der p. M. A. eine congenitale Schwäche des Muskelgewebes zu Grunde liegt, die in zahlreichen Fällen zugleich eine hereditäre ist. (Roberts constatirte unter 69 Fällen 18mal Heredität.)

Als weitere Form der p. M. A. zählt Friedreich ferner diejenige auf, die als rheumatische bezeichnet wird und begreift darunter jene Fälle, die mit Entschiedenheit und zweifellos nach heftigen Erkältungsursachen oder Temperaturwechseln entstanden sind, gleichviel, ob Schmerzen sich bemerkbar machen oder nicht. Man wird, fügt der Autor zur Erklärung zu, wenn man von rheumatischer Muskelatrophie spricht, an jene Fälle erinnert, in denen in kürzester Zeit, mitunter selbst plötzlich nach einer stattgehabten Erkältung, zunächst mehr oder minder vollständige motorische Lähmung einer grösseren oder geringeren Zahl von Muskeln und erst später hin fortschreitender Atrophie derselben sich einstellt.

Ein anderes Moment, das zur p. M. A. führt, kann ferner ein trauma sein, wobei Friedreich:

1. eine primär traumatische d. h. durch einen

den Muskel direct treffenden mechanischen oder traumatischen Reiz;

2. eine in Folge traumatischer Nervenläsionen entstandene Muskelatrophie unterscheidet.

Während die bei den traumatischen und rheumatischen Muskelatrophien am Muskelgewebe bestehenden Veränderungen mit jenen, wie sie bei der gewöhnlichen spontan oder unter dem Einfluss ermüdeter Arbeit und hereditärer Anlage sich entwickelnden p. M. A. vor sich gehen, anatomisch histologisch ganz identisch sind, so bestehen die grössten Verschiedenheiten bezüglich der Symptomatologie, der Genese und des Verlaufs. Während die gewöhnliche p. M. A. sich äusserst chronisch, schleichend und fieberlos entwickeln und die Funktionsverminderung des Muskels in gleichem Schritte und Verhältnisse mit der mehr und mehr schwindenden Muskulatur sich steigert, finden wir bei den traumatischen und rheumatischen Myopathien ein meist plötzlich, bei letzteren nicht selten unter allgemeinen fieberhaften Krankheitserscheinungen erfolgendes Auftreten der motorischen Paralyse, zu der erst später die Atrophie sich hinzugesellt. Bei der gewöhnlichen p. M. A. nimmt ferner der Prozess primär und ursprünglich im Muskelgewebe selbst seinen Anfang und schreitet unter Umständen auf die intramuskulären Nerven übergehend längs der Nervenbahnen centripetal weiter; bei den traumatischen und rheumatischen Myopathien sehen wir dagegen die Muskelaffection als eine secundäre zur Entwicklung gelangen, als die Folge einer von der primär afficirten Stelle des Nerven aus längs der Nervenbahnen in den Muskeln descendirenden Entzündung.

Als 5. Moment, durch welches die p. M. A. zu Stande kommt, führt Friedreich den Umstand an, dass sich eine entzündliche Reizung von irgend einem erkrankten Organe aus in die anliegenden oder mit demselben in Verbindung stehenden Muskeln fortsetzt, wie Erkrankungen des Herzmuskels bei peri- und endokarditischen Processen entstehen.

Ob 6. Dyscratische Schädlichkeiten Erkrankungen des Muskelgewebes in dem Sinne, wie wir im Allgemeinen von p. M. A. sprechen, zu erzeugen im Stande sind, lässt sich vorläufig nur ungenügend beantworten; für die chronische Bleiintoxication ist das Vorkommen von Muskelparalysen mit Uebergang zur Atrophie eine bekannte Thatsache.

Was endlich als ätiologisches Moment die Beziehungen der constitutionellen Syphilis zur p. M. A. anbetrifft, so sind auch hierüber die Acten keineswegs geschlossen. Dass Syphilis Veränderungen am Muskelapparat zu erzeugen

im Stande ist, kann allerdings nicht in Abrede gestellt werden; indessen handelt es sich hierbei lediglich um partielle, nur vereinzelte oder wenige Muskeln betreffende Erkrankungsheerde, die nicht im Stande sind, einen progressiven Charakter anzunehmen.

Ein weiteres Argument für seine Anschauung von der myopathischen Natur der p. M. A. sieht Friedreich darin, dass diese Krankheit die Tendenz zeigt, an bestimmten Stellen in ihrer Verbreitung sich zu beschränken und zwar sind es namentlich die grossen Gelenke der Extremitäten, welche als hemmende Marken dem örtlichen Weiterschreiten sich entgegen stellen. Dieses Verhalten deutet nach Friedreich darauf hin, dass der Process der Muskelatrophie, wenn derselbe zunächst an einer bestimmten Muskelgruppe primär zur Entwickelung gelangte, progressiv auf die anliegenden Muskeln übergreift und erst an solchen Stellen sich zu beschränken geneigt ist, an denen die Continuität und Contiguität des Muskelgewebes in gewissem Grade eine Unterbrechung erleidet. Auf welche Weise das Uebergreifen der Erkrankung über die Grenzen, welche die Gelenke bilden, geschieht, hat sich Friedreich bei der Obduction eines Falles überzeugt, wobei es sich erwies, dass die Degeneration der höchst atropischen M. M. biceps und brachialis intern. auf den den Insertionsparthien der genannten Muskeln am Vorderarme anliegenden Muskelkörper des M. supinator longus et brevis und auf dem letzteren angrenzenden obersten Theil des m. extensor digitorum communis übergegriffen hatte.

Nach diesen Ausführungen zeigt nun Friedreich, wie schwierig es ist, vom neuropathologischen Standpunkte aus eine befriedigende Erklärung für die Entstehungs- und Verbreitungsweise der p. M. A. durchführen zu wollen.

Fassen wir zunächst, führt der Autor aus, die motorischen Nervenstämme ins Auge, so ergiebt sich auf den ersten Blick, dass die Verbreitung der Muskelatrophie in den einzelnen Fällen keineswegs bestimmten Innervationseinheiten entspricht, sondern dass vielmehr Muskel und Muskelgruppen zusammen und gleichzeitig erkranken, die von verschiedenen Nervenstämmen aus versorgt werden. Ebenso sind nicht immer sämmtliche Muskeln afficirt, welche von einem und demselben Nerven innervirt werden, sondern nur eine grössere oder kleinere Zahl derselben.

So sehen wir häufig die Muskeln der Hände ergriffen, welche von verschiedenen Nerven (n. medianus und ulnaris) versorgt werden, während die von den gleichen Stämmen innervirten Muskel des Vorderarmes durchaus intact bleiben. In den so häufig vorkommenden Fällen, in denen Hände und Vorderarm atrophisch sind, die Affection aber an dem Ellen-

bogen sich begrenzt, handelt es sich gleichfalls um Muskeln, die von verschiedenen Nervenstämmen (nn. median., ulnar. und rad.) innervirt worden, und es lässt sich vom neuropathischen Standpunkte aus schwer erklären, warum der m. triceps brachii, der auch vom n. radialis Aeste kommt, nicht erkrankt.

Ebensowenig hält Friedreich die zur Erklärung der p. M. A. von einigen Beobachtern angenommene primäre Erkrankung der im centralen Nervensystem gelegenen, hypothetischen trophischen Centren für stichhaltig, da ja ihre Existenz bis jetzt nicht bewiesen.

Am wenigsten jedoch ist die Doppelseitigkeit, mit der wir die p. M. A. zur Entwicklung gelangen sehen, als einen Beweis für den neuropathischen Ursprung zu halten. Friedreich erklärt vielmehr diesen Umstand nach seiner Theorie dadurch, dass beispielsweise der erkrankte und zum Gebrauch unfähige rechte Arm uns zwingt, den linken zu benutzen, der nun bei vorhandener krankhafter Diathese durch Ueberanstrengung ebenfalls afficirt wird.

Ein Referat aus einer Abhandlung eines französischen Autors[1]) im Centralblatt für medicinische Wissenschaften veröffentlicht, dürfte wohl als ein Beitrag der neuesten Zeit zur p. B. P.[2]) hier seinen Platz finden. «Am Mark des Foetus, so lautet dasselbe, bemerkt man zwischen der hintern und der mehr nach vorn gelegenen Partie der Vorderseitenstränge eine Furche, durch welche ein hinteres Bündel abgetrennt wird, welches sich durch eine grauere Farbe auszeichnet, zahlreiche Körnchenzellen enthält und in welchem das Bindegewebe vorherrscht, eine auch bei Erwachsenen zu findende Eigenschaft. Beim Foetus sind die Nervenfasern in diesen Bündeln nackt, beim Erwachsenen mit Myelin bekleidet.

Diese Stränge können beim Erwachsenen primär erkranken, nicht etwa secundär nach Hirnläsionen und einseitig, wie es in solchen Fällen beobachtet wird, sondern von Anfang an symmetrisch auf beiden Seiten.

Die Erkrankung (Sklerose) kann sich bis zur medulla oblongata hinauf erstrecken, zieht auch gewöhnlich die grauen Vorderhörner in Mitleidenschaft und bewirkt in der medulla oblong. Erkrankung der vordern Pyramiden und des hypoglossuskernes. Klinisch ist das Krankheitsbild das der progressiven Muskelatrophie.»

Obwohl nun Friedreich in seiner ausgezeichneten Monographie, wie wir gesehen haben, nicht nur eine Menge Be-

---

[1]) Charcot: Sclérose symmetrique primitive de la partie postérieure des cordons antéro-latéraux. Gaz. méd. de. Paris 1874. No. III.

[2]) p. B. P. = progressive Bulbär-Paralyse.

denken gegen die neurotische Theorie in ausführlichster Weise entwickelt, sondern auch eine Reihe klinischer und anatomischer Beweismittel für die von ihm vertretene myopathische Genese der Krankheit ins Feld führt, so machte Herr Dr. Berger in einer Vorlesung über p. M. A. doch geltend, dass manche der von Friedreich vorgebrachten Beweisgründe nicht stringent seien, und dass er vielmehr sich zu den Anhängern der neurotischen Theorie zählt und zwar der Meinung ist, dass eine Analyse der anatomischen und klinischen Details der p. M. A. die Annahme einer spinalen Grundlage der Krankheit wahrscheinlich macht. Herr Dr. Berger hatt diese Ansicht auch in einem am 27. Februar c. in der hiesigen medicinischen Section der schles. Ges. für vaterländische Cultur gehaltenen Vortrag in eingehender Weise zu begründen gesucht, unter Rücksichtnahme von 12 von ihm selbst beobachteten Fällen von p. M. A., von denen auch einige zur Demonstration gelangten. Herr Dr. Berger konnte sich damals allerdings nur auf eigne klinische Untersuchung stützen, da ihm Obductionsmaterial nicht zu Gebote stand. Wir wollen uns begnügen, nur einige der gegen Friedreich's Theorie geltend gemachten Bedenken kurz zu berühren.

Die von Friedreich aufgeführten Obductionsresultate, in welchen die Untersuchung keine pathologische Veränderung am Nervensystem, in specie Rückenmark ergab, erscheinen deshalb nicht als massgebend, weil erstens ein Theil der Fälle deshalb ohne Weiteres auszuscheiden ist, da die Angaben der Autoren sich nur auf die makroscopische Beschaffenheit des Rückenmarks beziehen, die mikroscopische Untersuchung aber, welche doch als der einzig sichere Massstab für die Beurtheilung festgehalten werden muss, vollständig fehlt; andrerseits ist aber auch die Mehrzahl der übrigen Befunde, bei denen meist nur mit wenigen Worten der normalen Beschaffenheit des Rückenmarks gedacht wird, nicht von stringenter Beweiskraft, weil sie aus den 40 und 50er Jahren, nur wenige aus den 60er Jahren datiren, und es ist wohl gerechtfertigt, auch diesen Angaben gegenüber Zweifel zu hegen, nachdem grade in neuerer Zeit bei den nunmehr nach allen Richtungen hin wesentlich verbesserten Untersuchungsmethoden gerade der Centralorgane des Nervensystems von den zuverlässigsten und besten Fachmännern positive Befunde festgestellt sind. Friedreich selbst hatt 6 Fälle von p. M. A. obducirt; in dem einen Fall (Nr. 21) konnte aus äusseren Gründen eine Untersuchung des Rückenmarks nicht stattfinden, 3 weitere Fälle datiren aus den Jahren 1858 und 59, in einem 5. Falle von hereditärer p. M. A. mit lipomatöser Transformation an den untern Extremitäten fand sich ausser Degeneration der peripheren Nerven, der

vordern und hintern Wurzeln noch eine Degeneration der Hinterstränge und zwar der Goltz'schen Keilstränge, in einem letzten Falle endlich von genereller p. M. A. mit Bulbär-Paralyse führt Friedreich die Integrität des Centralnervensystems und zwar auch der med. obl. an, die makroscopisch und mikroscopisch ohne Abnormität erschien. Man kann wohl die Ansicht aussprechen, dass künftighin bei weiterer Gelegenheit zu eingehenden anatomischen Untersuchungen sich die Angaben der besten Autoren aus der neuesten Zeit, welche, wie wir gesehen haben, mit grosser Uebereinstimmung als die eigentliche Grundlage der p. M. A. einen Schwund der Ganglienzellen in den Vordersäulen des Rückenmarks (bekanntlich auch die wahrscheinliche anatomische Grundlage der spinalen Kinderlähmung) constatirt haben, weitere Bestätigung finden dürften.

Friedreich behauptet nun weiter, dass die aufgefundenen spinalen Veränderungen als secundär durch centripetale Propagation entstandene aufzufassen seien. Allein wir haben in der Literatur eine Reihe von Beispielen, in denen isolirte Veränderungen des Rückenmarks ohne gleichzeitige Atrophie der spinalen Nervenwurzeln verzeichnet sind, Fälle von Frommann, Clarke, Virchow, Gull, Schippel und Anderen. Friedreich, der diese Fälle selbst auch erwähnt, hilft sich damit, dass er gegen die kurzen Anführungen einzelner dieser Autoren als nicht beweisend hervorhebt, dass die Wurzeln keine auffallenden und erheblichen Veränderungen zeigten und meint, dass vielleicht doch geringe Veränderungen den Beobachtern entgangen sind. Ganz dieselbe Argumentation könnte man wohl mit mehr Recht gegen die angeblich negativen Befunde am Rückenmark machen.

In dem einen von 2 neuerdings von Bamberger publicirten Fällen wird bemerkt, dass die peripheren Nervenstämme oft gerade der am meisten atrophischen Muskeln sich normal verhielten, während die vorderen Wurzeln atrophisch erschienen; auch dieser Befund steht im Widerspruch mit der Annahme Friedreich's.

Als fernerhin beweisend für die secundäre Natur der Befunde am Nervensystem führt Friedreich die Thatsache an, dass keinerlei constante Veränderung existirt und es drängt sich die Frage auf, wie es denn möglich sei, dass eine so genau charakterisirte Krankheit als die Folge so variabler Veränderungen der Nervenapparate zur Entwickelung gelangen sollte. Aber im Gegentheil scheint es natürlicher zu behaupten, dass diese Mannigfaltigkeit der Befunde sich nur schwer in Einklang bringen lässt mit der Friedreich'schen Theorie ihrer secundären Natur; man müsste vielmehr erwarten, dass, wenn diese Veränderungen durch Fortleitung eines irritativen Prozesses von der

Peripherie her entstanden seien, sie sich deshalb in weit übereinstimmenderer Weise zeigen müssten, weil der Prozess sich dann ja längs anatomisch präformirter Bahnen verbreitet. Das Punctum saliens scheint eben die Atrophie der Ganglienzellen zu sein, sei es, dass sie primär erkranken, oder durch Fortleitung eines krankhaften Vorganges von irgend welchen Stellen des Rückenmarkes her, eine Ansicht, welche namentlich Elisabeth Morgan in ihrer unter Biermer's Leitung vortrefflich geschriebenen Dissertation auseinandersetzt. So erklären sich auch die Fälle, in denen man Tumoren am Rückenmark als Ursache der p. M. A. gefunden hat.

Ferner müssen wir gegen Friedreich hervorheben, dass die bekannte anatomische Thatsache, dass man bei der p. M. A. die verschiedensten Stadien der Erkrankung innerhalb der Muskeln dicht nebeneinander findet, zwischen einzelnen, theils untergangenen, theils im Untergang begriffenen, wieder ganz gesunde, weit mehr gegen als für die myopathische Natur spricht; man müsste erwarten, dass eine primäre circumscripte Myositis sich längs der anatomischen Continuität des Muskels verbreitet und nicht umschriebene Stellen oder ganze Muskelbündel intakt lässt, während dieser Befund sich weit natürlicher erklärt bei der Annahme einer primär spinalen Grundlage, da ja aus denselben Ganglienzellengruppen Fasern entspringen, welche schliesslich in den verschiedensten Muskelbündeln ihre periphere Endigung finden.

Sodann sind auch die Gründe, welche Friedreich aus der Aetiologie der Krankheit für seine Ansicht deducirt, nicht beweisend, da das Moment der Ueberanstrengung bestimmter Muskelgruppen durchaus nicht die myopathische Natur des Leides erweist, denn mit demselben Grunde lässt sich annehmen, dass die Anstrengung der motorischen Innervation zu einer primären Erkrankung nervöser Theile führt.

Der Zusammenhang der Bulbärparalyse mit der p. M. A., deren anatomische Grundlage zweifellos in einer primären centralen Erkrankung zu suchen ist, erklärt sich auch weit ungezwungener durch Annahme einer primär spinalen Ursache der p. M. A., als in der von Friedreich auseinandergesetzten Weise.

Könnten vom anatomischen Standpunkte aus noch Zweifel über die Natur der p. M. A. bestehen bleiben, so zeigt doch das klinische Bild so sehr das charakteristische Gepräge spinaler Erkrankung, dass eine genaue Analyse der klinischen Einzelsymptome wenigstens zum grössten Theil gegen die Annahme der Friedreich'schen Ansicht spricht.

Dr. Berger stellte einen Fall vor, in welchem die hochgradige Atrophie der Muskulatur beider Arme sich allmählig zurückgebildet hatte und nur eine doppelseitige motorische Paralyse des n. radialis restirte. Derselbe hat

ferner wiederholt neben atrophischen Muskeln auch das Vorhandensein von wirklichen Lähmungen constatirt, ferner Störungen der Sensibilität (neuralgiforme Schmerzen, Anaesthesien), vasomotorische Störungen (arterieller Gefässkrampf), Störungen in der Uro-Genitalsphäre u. a. m. den eigentlichen Symptomen der p. M. A. vorausgehen sehen, die offenbar als Symptome einer spinalen Erkrankung gedeutet werden mussten und in denen bei dem frühzeitigen Auftreten der Symptome von einer sekundären Erkrankung des Rückenmarks im Sinne Friedreich's nicht die Rede sein kann.

Somit erscheint trotz der klassischen Arbeit von Friedreich die myopathische Natur der p. M. A. noch nicht unumstösslich bewiesen; sie ist vielleicht berechtigt für manche Formen der ebenfalls unter demselben Namen subsumirten Krankheitsprozesse, in denen nur umschriebene Muskelgruppen von Atrophie befallen werden, ohne dass das für die eigentliche p. M. A. so charakterische Uebersprungen auf andere und namentlich symmetrische Gruppen stattfindet. Für diese letztere p. M. A. κατ' ἔξοχήν scheint vielmehr die Annahme einer spinalen Grundlage weit berechtigter.

Wir kommen nun zu dem zweiten Theil unserer Arbeit, zur progressiven Bulbär-Paralyse, als der merkwürdigsten Complication der p. M. A. Die erste Beschreibung dieser Krankheit verdanken wir Duchenne, der im Jahre 1860, nachdem er bereits 13 Fälle beobachtet hatte, die erste Zeichnung davon entwarf und die Krankheit Paralysie progressive de la langue, du voile, du palais et des lèvres nannte[1]). Doch schon vor Duchenne hatte Trousseau diese Krankheit beobachtet, über die er in einer Abhandlung[2]) sagt: «Ich selbst hatte im Jahre 1841 in Consultation mit Herrn Dr. Vosseur eine Note redigirt, welche mein College zufällig aufbewahrte und später Herrn Duchenne mittheilte, der alsdann die Güte hatte, mir sie zurückzuerstatten. Diese Note beweist aufs Deutlichste, dass ich diese Form von Lähmung wohl beobachtet hatte, aber meine Beobachtung, die ich mit keiner andern vergleichen konnte, blieb damals für mich ein todter Buchstabe.»

Fassen wir zunächst kurz den Symptomencomplex zusammen, welcher die p. B. P.[3]) charakterisirt.

Der hauptsächlichste Theil der Symptome[4]) spielt sich

---

[1]) Arch. génér. de méd. Electris. localisée 1861, p. 621—650.

[2]) Medicinische Klinik des Hôtel-Dieu in Paris von Trousseau, deutsch von Dr. L. Colmann, II. Band, Würzburg 1868.

[3]) p. B. P. progressive Bulbär-Paralyse.

[4]) Ueber progressive Bulbär-Paralyse von Leyden im Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten von Meyer und Westphal II. Band, Berlin 1869.

im Bereich der motorischen Sphäre ab und beginnt mit Störung des hypoglossus, indem die Bewegungen der Zunge schwerfällig und langsam, die Artikulation und das Schlingen behindert werden. Dazu gesellen sich Lähmungssymptome im Bereich der Facialis, die sich gewöhnlich auf die Lippen und Gaumenäste beschränken. Der orbicularis oris wird schlaff, der Mund hängt herab, wird nur schwer und unvollkommen geschlossen, der Speichel fliesst continuirlich ab, ebenso fliessen flüssige Speisen aus und werden mit hinten übergebogenem Kopfe verschluckt. Das Velum hängt herab, ist oft nach einer Seite verzogen, der eine oder andere Gaumenbogen ist abgeflacht. Die Articulation der Lippen und Gaumenbuchstaben ist gestört. Bei fortschreitender Lähmung der hypoglossi und facialis ist, wenn dieselbe vollständig erfolgt ist, die Sprache ganz aufgehoben, das Schlingen äusserst beschwert, Speichel fliesst continuirlich ab. Charakteristisch ist der eigenthümliche Gesichtsausdruck durch die Schlaffheit und Unbeweglichkeit der untern Gesichtshälfte und der Unterlippe, während das lebhafte Spiel der Augen, ein Zeichen der freien Intelligenz, gleichsam zu sprechen scheint. Später kommen hinzu Heiserkeit der Stimme, selbst völlige Aphonie, unregelmässige oberflächliche Respiration, Orthopnoe und asthmatische Anfälle. Endlich werden auch Hals und Kehlkopfmuskeln gelähmt, die Aufrechthaltung und Bewegung des Kopfes erschwert. In seltenen Fällen sind noch andere Hirnnerven gelähmt, so fand Wachsmuth den m. orbic. palpebr., Haral zweimal den oculom. einer Seite gelähmt. Die elektrische Erregbarkeit der betreffenden Muskel bleibt lange Zeit erhalten und nimmt erst bei stärkerer Atrophie ab. Die Sensibilität ist nicht erheblich beeinträchtigt. Es kommen periodische paroxysmenartig auftretende zuweilen sehr heftige Schmerzen vor, die am häufigsten im Hinterkopf und Genick angegeben werden und von hier aus oft nach Stirn- und Halsgegend ausstrahlen. In dem erkrankten Muskel macht sich ein Gefühl von schmerzhafter Spannung, von Druck und erschwerter Beweglichkeit, oder nach längerer Thätigkeit ein Gefühl schmerzhafter Ermüdung geltend. Die Sphincteren bleiben frei. Die Intelligenz bleibt intakt. Auffällige Circulationsbeschwerden sind nicht vorhanden, ebenso wenig Fieber.

Indem wir die Aetiologie und den Verlauf der Krankheit als bekannt übergehen, betrachten wir nun weiter den pathologischen Prozess derselben. Die von Trousseau, sowie von Duchenne in ihren ersten Arbeiten ausgesprochene Meinung, es möchte der Affection eine primäre Atrophie der motorischen Nervenwurzeln zu Grunde liegen, dürfte wohl jetzt keine Vertreter mehr finden. Die zur Zeit vor-

liegenden Thatsachen, die Analyse der Symptome, die in reinen primären Fällen eine doppelseitige auf die nn. hypogl., accessorio vag. und facial. beschränkte Lähmung nachweist, leuten mit Bestimmtheit darauf hin, dass im verlängerten Mark der Ausgangspunkt der Erkrankung gesucht werden müsse, dass die Natur derselben central sei; die Richtigkeit des Schlusses wird durch die bisher veröffentlichten 8 Sectionen, die gemeinschaftlich eine umschriebene Erkrankung der genannten Nervenkerne in der Rautengrube ergaben, bestätigt daher der von Kussmaul[1]) stammende Name: «Bulbär-Kern-Paralyse»). Das Wesen des pathologischen Processes[2]) besteht in einer degenerativen Atrophie der Ganglienzellen meist gelber Pigmentatrophie der motorischen Kerne, die entweder selbstständig auftritt oder durch die sclerosirende Myelitis vermittelt wird, die sich gewöhnlich auch in der Umgebung, besonders dem motorischen Theile der medulla oblongata findet. Ausserdem sind die entsprechenden Nerven gewöhnlich verschieden intensiv atrophirt und die Muskeln, doch nicht constant und gleichmässig, verdünnt und degenerirt.

Was nun den Zusammenhang der p. B. P. und der p. M. A. betrifft, so finden wir in der Literatur eine Reihe von Beispielen, in denen der Symptomencomplex der p. B. P. und p. P. M. sich combinirten und zwar in der Weise, dass die p. B. P. zur p. M. A. sich hinzugesellte, oder dass die Combination in umgekehrter Weise stattfand. Die Ansicht Duchenne's, dass es sich hierbei lediglich um ein Spiel des Zufalls handele, wird wohl kaum noch Vertreter finden. Wir wollen zunächst das berücksichtigen, was Friedreich in seinem epochemachenden, bereits früher schon erwähnten Werke hierüber sagt. Wenngleich beide Affectionen ganz verschiedene Erkrankungsformen sind, was sich schon bei oberflächlicher Betrachtung herausstellt, — die von p. M. A. befallenen Muskeln zeigen eine zur fortschreitenden Atrophie der contraktilen Elemente im Verhältniss stehende und sich entsprechend steigernde Funktionsstörung, die willkürlichen Bewegungen, die Reflexe und die elektrische Erregbarkeit schwinden erst mit den letzten Resten der Muskelsubstanz, während die durch die p. B. P. afficirten Kopfmuskeln auffallend schnell gelähmt werden ohne Volumenabnahme und irgend welche anatomische Veränderung — so kann ein innerer Zusammenhang in den Fällen, in welchen zu einer

[1]) Ueber die fortschreitende Bulbärparalyse und ihr Verhältniss zur progressiven Muskelatrophie von Kussmaul, in der Sammlung klinischer Vorträge von Richard Volkmann. No. 54. Leipzig 1873.

[2]) Auszug aus: Ueber fortschreitende Bulbusparalyse von Kussmaul in: Schmidt's Jahrbücher, Jahrgang 1873. 157. Band.

vorherbestehenden Muskelatrophie Bulbärparalyse sich hinzugesellt, nicht geleugnet werden; es verhält sich in solchen Fällen jene zu dieser wie Ursache zur Wirkung und letztere kommt durch eine aus den kranken Muskeln längs der Nervenbahnen fortgeleitete Neuritis, die schliesslich auch den Boden des 4. Ventrikels afficirt, zu Stande Für die Begründung dieser Anschauung hält Friedreich von besonderer Bedeutung, dass in allen derartigen Combinationsfällen die oberen Extremitäten in ganz besonders entwickeltem Grade entweder ganz allein oder hauptsächlich von der progressiven Muskel-Atrophie ergriffen waren. Anders dagegen fasst Friedreich jene Combinationsfälle auf, in denen die Symptome der progressiven Bulbärparalyse den Erscheinungen der p. M. A. vorausgehen. Aus den zur Zeit vorliegenden Fällen geht, so meint Friedreich, deutlich hervor, dass bei der zur p. B. P. sich hinzugesellenden p. M. A. die Atrophie der Extremitäten erst nach einer kürzern oder längern Zeit vorbestehenden motorischen Lähmung derselben erfolgt, dass also die Abnahme der motorischen Function nicht als die Folge der Atrophie des Muskelgewebes bezeichnet werden kann. Es existirt in den bis jetzt bekannten Fällen zunächst immer eine lähmungsartige Schwäche der betreffenden von der p. M. A. befallenen Extremität, die sich mitunter plötzlich und öfter einstellt, gerade entgegengesetzt dem Verhalten bei der p. M. A. Die zur p. B. P. sich hinzugesellenden Störungen der Motilität der Extremitäten und Rumpfmuskeln sind nur als eine neurotische Paralyse zu deuten, die mit den Ernährungsstörungen des Muskelgewebes nichts zu thun haben, sondern vielmehr in einem Fortschreiten des primär im verlängerten Mark bestehenden myelitischen Prozesses auf die Faserzüge der Pyramiden und herab auf die motorischen Gebilde des Rückenmarkes ihre Begründung besitzen. Wenn in solchen Muskeln weiterhin Atrophie auftritt, so handelt es sich eben dann um Atrophie gelähmter Muskeln. Es könnte wohl als Möglichkeit hingestellt werden, dass der aus der primär befallenen med. obl. in die Vorderstränge des Rückenmarks sich fortsetzende myelitische Process eine progressive längs der vordern Nervenwurzeln und peripherischen Nervenstämme sich fortpflanzende, descendirende chronische Neuritis errege, welche in den intramuskulären Nerven angelangt und in das Muskelgewebe übergreifend eine zu Atrophie führende chronische Myositis der vorher schon gelähmten Muskeln zu erzeugen im Stande ist.

So weit Friedreich.

Wir kehren nun zurück zu der bereits früher erwähnten Abhandlung Kussmaul's, der bezüglich der Complication der p. B. P. und p. M. A. Folgendes erwähnt:

Die Verwandtschaft beider Affectionen geht schon daraus ervor, dass das Verhalten der Muskeln bei beiden dasselbe t, d. h. dass einfach gelähmte sich in nächster Nähe mit erschieden atrophirten finden, dass ferner die Art des Beinnens und Verlaufs sich in beiden gleicht. Entscheidend ber ist der Nachweis derselben pathologischen Veränderunen. Auch bei der p. M. A. handelt es sich wesentlich um ne degenerative Atrophie der Ganglienzellen in den motoschen Abschnitten des Rückenmarkes, d. h. den Vorderörnern. Erst wenn diese in den pathologischen Process neingezogen werden, treten die Ernährungsstörungen in den uskeln im Verlaufe der anderweitigen Erkrankungen des ückenmarkes ein. Der degenerative Process hat selbst chts Specifisches. Man findet sowohl die gewöhnliche raue Degeneration, als die chronisch indurirende Myelitis, the Erweichung, die Granularentartung von Clarke, ebenso olirte Pigmentdegeneration von Zellen. Das Gemeinsame ler dieser verschiedenen Processe ist der Schwund der rossen Ganglienzellen der Vorderhörner und das continuirche sprungweise Befallenwerden derselben. Der Unterschied eider Formen liegt nur in der Lokalisation, hier in der edulla oblongata, dort in der Med. spinalis.

Fall I.

Anamnese.

Johann K., 52jähriger Schneidermeister. Der Vater des atienten ist im Alter von 78 Jahren an «Wassersucht» storben; die Mutter wurde 48 Jahre alt und starb am Nervenber; einige Geschwister des Patienten sind in jüngeren Jahren uten, nicht näher zu eruirenden Krankheiten erlegen. Heretäre Prädisposition zu irgend einer Muskel- oder Nervenerankung besteht bei unserem Kranken nicht. Patient war iher im Wesentlichen gesund, bis auf einen leichten Typhus, n er vor 20 Jahren durchmachte, und war bis zu seiner jetzin Erkrankung immer von kräftiger Constitution. Mit 14 Jahren m er in die Lehre. In dürftigen Verhältnissen, in denen es m am Nothwendigsten gefehlt hätte, hat er nie gelebt. Patient verheirathet, hat 9 Kinder gezeugt, von denen 5 am Leben d bei bester Gesundheit sind. In den früheren Jahren hat h Patient meistentheils mit Nähen beschäftigt, in den letzten Jahren hat er fast ausschliesslich und zwar den ganzen g stehend geplättet, wobei er ein 20 Pfund schweres Plätten, das er mit der rechten Hand führte, gebrauchte. Bis

Ostern 1873 ist Patient ganz gesund gewesen. Zu dieser Zeit stellte sich eine Schwäche der linken Hand, und zwar im Handgelenk ein, die auch auf den Arm sich erstreckte. Schon am Beginne des Jahres sollen übrigens häufig schmerzlose, leicht zuckende Bewegungen der Finger der linken Hand aufgetreten sein, ohne dass Patient darauf achtete. Etwa im Juni bemerkte die Frau des Patienten, dass ihr Mann «ein Loch» am Daumen der linken Hand bekäme, und dass die linke Hand magerer werde. Zwei Monate darauf stellte sich auch eine Schwäche der rechten Hand ein, der bald darauf Abmagerung folgte, ebenfalls mit Schwund der Daumenmuskulatur beginnend und mit leicht zitternden Bewegungen der Finger verbunden. Patient konnte nunmehr nur noch mit Mühe und grosser Anstrengung seiner Beschäftigung nachgehen, musste oft dieselbe unterbrechen, da er schnell ermüdete, bis er im August die Arbeit ganz einstellte. Im Uebrigen fühlte er sich ganz wohl, war bei gutem Appetit, und sah, wie er versichert, korpulent aus. In diesem Monat nun (Anfang August) suchte er wegen der zunehmenden Schwäche ärztliche Hilfe nach, und bekam eine Salbe zur Einreibung der Arme, der Schultern und des Rückens, ausserdem Abführpillen (!), die er 4 Wochen lang brauchte, so dass er durschnittlich täglich 4 mal zu Stuhl ging. Während dieser Zeit wurde der Kranke auffallend magerer, verlor die «dicken Backen,» das Vorhemdchen wurde ihm um den Hals zu weit, ebenso die Weste, da, wie er angiebt, ganz besonders die Korpulenz des Leibes abnahm. Die Schwäche in den Händen nahm immer mehr zu.

Mit diesen Symptomen trat nun Patient Mitte September vorigen Jahres in die Behandlung des Herrn Dr. Berger, der ihn im Colleg vorstellte und mir dadurch Gelegenheit bot, den Kranken zum ersten Mal zu sehen. Die Sprache war damals ganz intakt. Patient wurde nun 3 Mal wöchentlich elektrisirt. Im Januar dieses Jahres begann eine gewisse Schwerfälligkeit der Zunge, die allmälig zunahm; in gleicher Weise erfolgte ein Fortschritt der Abnahme der Muskulatur. Die anfangs geringe Sprachstörung hatte bereits gegen Ende April in der Weise zugenommen, dass sie auch der Umgebung des Patienten auffiel und seine Frau musste manche Worte sich von ihm wiederholt sagen lassen, ehe sie dieselben verstehen konnte. Kurze Zeit darauf stellten sich mässige Schlingbeschwerden ein, die allmälig zunahmen, während das Kauen noch gut von Statten ging. Fast zu gleicher Zeit begann dem Patienten zeitweise, besonders aus dem linken Mundwinkel, Speichel zu fliessen, welcher Zustand sich der Art verschlimmerte, dass dem Patienten seit nunmehr 4 Wochen fortwährend zäher, fadenziehender Speichel aus dem Munde läuft. In den Beinen besteht keine Schwäche, Patient ist sogar zu tanzen

m Stande, wovon er erst vor 14 Tagen bei heiterer Stimmung ine kleine Probe abgelegt haben will.

Die Schlingbeschwerden haben nun seit 3 Wochen derartig ugenommen, dass Patient nur flüssige Nahrung geniessen kann; eim Genuss fester Nahrungsmittel, die er nur in kleinen tücken zu sich nimmt, verschluckt er sich sehr oft, die peisen gelangen dabei in die Nase und den Larynx und es reten infolge dessen häufig dyspnoetische Anfälle, in denen er rsticken zu müssen glaubt, auf. Seit 3 Wochen soll auch das ehör besonders linkerseits gelitten haben, ohne dass, wie wir leich bemerken wollen, im äusseren Gehörgang oder an den rommelfellen eine Veränderung zu constatiren ist. Auch die uf den Scheitel gesetzte schwingende Stimmgabel wird in beiden hren, namentlich links, nur sehr schwach vernommen.

Einen Grund zu seiner jetzigen Krankheit will Patient ausser n der angestrengten Arbeit auch darin finden, dass er in den etzten Jahren längere Zeit in einem Zimmer arbeitete, in elchem es sehr stark zog und der Luftzug traf vorzüglich die inke Schulter. (Patient arbeitete ohne Rock nur in Hemdsrmeln.)

Status praesens vom 20. Juli dieses Jahres.

Mittelgrosser, leidend aussehender, blasser Mann mit eigenhümlich weinerlichem Ausdruck der Physiognomie, welcher adurch bedingt ist, dass die Naso-labialfalte beiderseits sehr ief ausgehöhlt erscheint, die Oberlippe etwas in die Höhe geogen ist, während die Unterlippe schlaff herabhängt; dabei iesst aus dem Munde fortwährend zäher Speichel. Beim Anlick des entkleideten Patienten fällt zunächst auf, dass fortährend an den verschiedensten Stellen der Brust-, Rückennd Arm-Muskulatur in exquisiter Weise fibrillare Zuckunen auftreten, welche namentlich deutlich am beiderseitigen latysma, Pectoral., Cacull., Herrat. und Biceps sichtbar sind; n geringerem Grade sind die bald hie und da aufblitzenden uckungen auch an den unteren Extremitäten, besonders an en Oberschenkeln zu beobachten. Es zeigt sich ferner eine ochgradige Muskelatrophie der oberen Extremiäten, in den Händen ist besonders linkerseits die Musulatur fast vollständig geschwunden, namentlich am)aumen und kleinen Fingerballen, sowie an den ersten eiden interosseis. Die Finger haben beiderseits die für die rogressive Muskelatrophie charakteristische Krallenstelung angenommen. Ebenso macht sich eine hochgradige trophie der Vorderarmmuskulatur, stärker an der Beuge- als n der Streckseite, bemerkbar, ferner sind der Cucull., Rhomboid, errat, latissimus Dorsi beiderseits atrophisch; auch an den nteren Extremitäten ist eine allerdings nur sehr mässige trophie zu bemerken, die Muskeln selbst sind schlaff und

weich. Die Leistungsfähigkeit ist entsprechend der Atrophie herabgesetzt; so ist Patient kaum noch im Stande, mit einer Hand ein Glas Bier zum Munde zu führen, sondern muss auch die andere zu Hilfe nehmen. Grösseren Anstrengungen ist Patient gar nicht gewachsen. Der Gang ist ein wenig schleppend, doch vermag der Kranke ohne Beschwerden eine Stunde lang zu gehen. Die electromusculäre Contractilität ist der Atrophie entsprechend, theils herabgesetzt, theils (an den kleinen Handmuskeln) vollständig aufgehoben. Die Sensibilität ist nach allen Richtungen hin intakt, auch sind keine Beschwerden über Schmerzen irgend welcher Art vorhanden. Die Urogenitalsphäre hat nicht gelitten.

Neben dieser hochgradigen Muskelatrophie der obern Extremitäten, der Hals- und Rumpfmuskeln, in geringerem Grade auch der untern Extremitäten, zeigen sich fast alle Symptome einer progressiven Bulbärparalyse in ausgesprochenstem Grade. Es besteht hochgradige Alalie, so dass Patient, der auch fast näselnd spricht, nur schwer verständlich ist. Die welke, mit zahlreichen Grübchen (circumscripte atrophische Stellen) versehene Zunge zeigt mässige fibrilläre Zuckungen, kann nur sehr unvollkommen herausgestreckt werden. Die seitlichen Excursionen, mühselig ausgeführt, sind nur in sehr geringem Umfange möglich, der Zungenrücken kann nicht ausgehöhlt werden, die Bewegung nach oben ist vollständig aufgehoben; dabei ist die electomusculäre Contractilität erhalten. Der Orbi cul. oris ist mässig atrophisch; Patient kann zwar den Mund noch zuspitzen, aber nicht pfeiffen, der Mund ist beständig ein wenig geöffnet; auch die Muskeln der Unterlippe, der triangularis und quadratus menti, fungiren unvollkommen. Die faradische und galvanische Erregbarkeit des Orbi cul. oris ist erhalten. Beide masseteren erscheinen ziemlich hochgradig abgemagert. Eine Lähmung der andern Gesichtsmuskulatur ist nicht vorhanden. Die uvula hängt grade, das Gaumensegel zeigt beim Intoniren normale Beweglichkeit, obwohl die Stimme in hohem Grade näselnd ist und die genossenen Flüssigkeiten in die Nase regurgitiren. Die Pharynxmuskulatur zeigt sowohl auf direkten elektrischen Reiz als auch bei mechanischer Berührung normale Contraktilität.

Was die Sprache betrifft, so werden von Vokalen am schlechtesten O und U, von Consonanten r, p, t, g, k ausgesprochen; von der bestehenden hochgradigen Dysphagie haben wir bereits gesprochen. Heftige dyspnoetische Anfälle sind bereits zu wiederholten Malen da gewesen, theils ohne nachweisbare Ursache, theils vorzüglich durch Eindringen von Speisen in den Kehlkopf. Schmerzen im Hinterkopf und Nacken bestehen nicht, auch auf Druck sind diese Theile nicht empfindlich. Die übrigen Sinnesorgane, ausser dem Gehör, sind

intakt, die Beweglichkeit der bulbi nach allen Seiten hin ausgiebig, Pupillen beiderseits gleich weit und auf Licht gut reagirend. Der Puls ist auffallend verlangsamt (zwischen 27 und 28 in ½ Minute); die Pulswelle in der radialis von geringem Umfange, schwer zu fühlen, leicht comprimirbar, weich; Herztöne auffallend schwach aber rein, Herzdämpfung von normalem Umfange.

Die Sphincteren schliessen gut.

Im Urin weder Zucker, noch Eiweiss. Die Verdauung ist intakt.

Die Intelligenz und das Gedächtniss haben nicht gelitten.

Die übrigen Organe des Körpers sind gesund.

Epikrise.

Der kurz geschilderte Symptomen-Complex zeigt deutlich, dass wir es hier mit einem Falle von ausgesprochener progressiver Muskelatrophie mit progressiver Bulbärparalyse zu thun haben. Es bestanden längere Zeit die Symptome einer hochgradigen Atrophie der obern Extremitäten, zu welcher sich dann nach einiger Zeit die Symptome der progressiven Bulbärparalyse, an der Zunge anfangend und von da auf Gaumensegel, Lippen und Pharynx übergehend, allmälig fortschreitend, hinzugesellten. Schmerzen traten während der ganzen Erkrankung nicht auf.

Neben den angegebenen dyspnoetischen Anfällen machen wir noch auf die ziemlich bedeutende Verlangsamung des Pulses aufmerksam, welche bekanntlich auch anderweitig beobachtet worden ist. (Vagusreizung?)

Der Verlauf der Krankheit ist ein sehr langsamer und namentlich in den letzten Wochen, in denen Patient regelmässig electrisch behandelt wurde, theils mittelst Faradisation der atrophischen Muskeln, der Zunge, des weichen Gaumens etc., theils mittelst peripherer und centraler Galvanisation, zeigt der Krankheitsprozess keinen nennenswerthen Fortschritt.

Innerlich hat Patient eine Zeitlang Jodeisen gebraucht, ohne nachweisbaren Erfolg.

Fall II.

Anamnese.

Oscar B. aus Strehlen, 18½ Jahr alt. Die Mutter ist an einem Gebärmutterleiden (Polyp?) in Folge einer gynäkologischen Operation im Alter von 43 Jahren gestorben. Der Vater, 50 Jahr alt, ist gesund. Eine Schwester, 21 Jahr alt,

ist ebenfalls gesund. Patient erinnert sich nicht, je krank gewesen zu sein, ausser dass er als Kind eine Entzündung der Augen hatte; er will immer sehr schwächlich gewesen sein. Eine hereditäre Prädisposition ist nicht zu eruiren. Mit 16½ Jahren trat Patient in die Lehre als Destillateur ein und fühlte sich während 2jähriger Lehrzeit ganz wohl. Am 1. April dieses Jahres fuhr er mit der Bahn nach Hause. Auf der Reise trank er in B. sehr eilig (um den Zug nicht zu versäumen) 2 Seidel Bairisch Bier, und ass eine Käsesemmel, wobei er sich sehr erhitzte. Im Coupée wurde ihm hierauf schlimm, er erbrach (Semmel, Käse und Bier?) stellte sich hierauf, um frische Luft zu geniessen, an's Fenster und steckte den Kopf zum Fenster heraus, wobei er sich einige Minuten lang einem ziemlich starken Luftzuge aussetzte. Nach circa 1stündigem Fahren stieg er in G. aus, weil er sich sehr unwohl fühlte, begab sich zu Fuss in's Dorf und erbrach wieder unterwegs. Im Dorfe angekommen, wurde ihm plötzlich schwindlich, schwarz vor den Augen, er stürzte hin und verlor das Bewusstsein. Zwei Leute brachten ihn, wie er später von seiner Umgebung erfuhr, in eine Scheuer. Wie lange er in derselben bewusstlos gelegen, weiss er nicht. Als er erwachte, war er absolut stumm, hatte heftige Kopfschmerzen, besonders linkerseits und konnte den Mund sehr schwer und nur ein wenig öffnen. Das Essen fiel dem Patienten sehr schwer, die Speisen entfielen wiederholt dem Munde und mussten mit der Hand hineingestopft werden; mit flüssiger Nahrung ging es besser, doch konnte diese auch nur schluckweise genossen werden. In die Nase kamen die Speisen nicht. Ein Versuch, vom Lager aufzustehen, gelang nicht und Patient entdeckte dabei, dass der rechte Arm und das rechte Bein gelähmt waren, er konnte beides nicht bewegen.

Das Gefühl soll, soweit es Patient von selbst weiss, nicht alterirt gewesen sein. Patient giebt ferner selbst an, dass er durch das Gefühl bemerkt habe, der rechte Mundwinkel hänge herab, während der linke in die Höhe gezogen war (also Facialisparalyse rechterseits). Das Auge konnte Patient gut schliessen. Urinbeschwerden waren nicht vorhanden, dagegen obstructio alvi, indem Patient nur alle 2—3 Tage zu Stuhl ging, während dies sonst täglich der Fall war. Auch soll das Athmen erschwert gewesen sein, so dass die Inspiration eine besondere Kraftanstrengung beanspruchte. In Unterbrechungen erfolgte minutenlanges Rückwärtsziehen des Kopfes, welches mässig schmerzhaft war.

Patient lag nun 5—6 Wochen ganz stumm in der Scheuer, konnte sich auch, trotz klaren Bewusstseins seiner Umgebung durch Schreiben nicht verständlich machen, da ihm die rechte gelähmte obere Extremität den Dienst versagte. Während

dieser Zeit litt Patient an Schmerzen und Zuckungen des Kopfes ebenso der obern und untern Extremität, letztere traten aber immer erst nach längeren Intermissionen ein. Nach diesen 5 Wochen verlor sich allmälig die Körperlähmung, nachher die Schiefstellung des Mundes. Patient schleppte das Bein anfangs nach, dies verlor sich bald, so dass er das Bein nach mehreren Tagen schon gut gebrauchen konnte; auch mit dem Gebrauche der Hand wurde es besser, Patient konnte, wenn auch mit einiger Mühe, bereits seinen Namen schreiben. Nur die Sprache blieb durchaus verloren und die Motilität der Zunge war höchst mangelhaft, während dieselbe vorher absolut bewegungslos auf dem Boden der Mundhöhle lag und bei dem erfolglosen Versuche, sie zu bewegen, sich im Genick heftige Schmerzen einstellten. Ebenso konnte Patient den Mund nur wenig öffnen und nur ganz kleine Bissen, die er wiederholt hineinstopfen musste, zu sich nehmen; auch das Gähnen war sehr erschwert und schmerzhaft. Patient wurde nun nach Breslau gebracht und fand am 26. Mai Aufnahme im jüdischen Hospital, woselbst er bis zum 1. Juni exspectativ behandelt und hierauf dem Herrn Dr. Berger überwiesen wurde. Am 2. Juni wurde Patient von Herrn Dr. Berger im Colleg seinen Zuhörern vorgestellt, und es ergab sich folgender

Status praesens:

Leidend aussehender, seinem Alter von 18½ Jahren entsprechend grosser, junger Mann, von schwacher Muskulatur und dünnem Fettpolster; Gesicht und sichtbare Schleimhäute ziemlich hochgradig anämisch. Der Schädel zeigt keine auffallende Assymmetrie, nur erscheint der Hinterkopf relativ stark entwickelt; derselbe zeigt sich bei der Percussion mit dem Finger schmerzhaft. Subjektiv bestehen jetzt keine Kopfschmerzen mehr; auch ist die Sensibilität des ganzen Körpers, wie wir hier gleich bemerken wollen, vollständig intact. Die Ohrläppchen sind beiderseits angewachsen und es fehlt der untere Theil der fossa navicularis, dadurch dass helix und anthelix im untern Theile plan verlaufen, ohne sich gegen einander zu krümmen. Patient zeigt einen verständigen Gesichtsausdruck.

In der Ruhe fällt im Gesicht keinerlei Ungleichheit der beiden Hälften auf, bis auf eine geringe Erweiterung der rechten Pupille, die auch auf Licht träger reagirt als die mittelweite linke. Die Motilität der bulbi ist beiderseits ausgiebig, ebenso ist auch eine Störung der Sehkraft nicht zu constatiren.

Während bei willkürlicher Innervation die Muskeln der obern Gesichtsparthie keinerlei Unterschied in der Energie ihrer Bewegung zu Tage treten lassen, so dass der Kranke in durchaus normaler Weise die Stirn runzeln und die Augen schliessen

kann, zeigt sich ein solcher zu Ungunsten der rechten Seite in der Muskulatur des Nasenflügels und der Lippen, an welchen beim Rümpfen der Nase und beim Zeigen der Zähne diese zwar mässige aber deutliche Differenz zum Vorschein kommt; ebenso ist ein leichtes Verstrichensein der rechten Naso-labialfalte bemerkbar. Es besteht also eine geringe Parese der mittlern und untern Zweige des rechten facialis. Doch zeigt sich auch eine gewisse Schwäche in den Bewegungen des linksseitigen orbicularis oris, indem es dem Patienten schwer fällt, den Mund ordentlich zuzuspitzen, so dass er z. B. nicht pfeifen und blasen kann. Fibrilläre Muskelzuckungen sind im Gesicht nirgends vorhanden, die Kiefer können seitlich hin und her in normaler Weise bewegt werden.

Der Kranke kann den Mund willkürlich nur sehr unvollkommen und mit sehr grosser Anstrengung öffnen und zwar nur so weit, dass die Zahnreihen etwa $^1/_2$ Cm. von einander entfernt werden; auch der passiven Entfernung der Kiefer von einander setzt sich ein sehr bedeutender und selbst bei grosser Anstrengung kaum zu überwindender Widerstand entgegen; es besteht demgemäss ein hoher Grad von Trismus; die masseteren fühlen sich beiderseits verdickt und resistent an. Bei dem Versuch des Patienten, den Mund zu öffnen und auch bei andern willkürlichen Innervationsversuchen der Gesichtsmuskulatur zeigen sich auffallende Mitbewegungen diffuser Art in der beiderseitigen Muskulatur des Gesichts, ähnlich den grimassenartigen Gesichtsbewegungen, die beim Heben einer schweren Last zu Tage treten. Auch stellt sich gleichzeitig als weitere pathologische Mitbewegung ein leichtes Zittern des Kopfes ein, wobei derselbe in geringen Excursionen seitlich hin und her und ein wenig nach Hinten, dem Nacken zu bewegt wird. An der entsprechenden Hals- und Nackenmuskulatur, besonders an den beiderseitigen Sternocladomast. und cucull. kann man sehr deutlich die leichten kleinen Zuckungen sowohl sehen, als auch palpiren. Bei völliger Ruhe des Kranken fehlen diese Zitterbewegungen vollständig und treten höchstens ein wenig hervor, wenn seine Aufmerksamkeit durch Fragen u. s. w. angestrengt wird. Den Kopf kann Patient frei nach allen Richtungen bewegen. Auf dem Boden der Mundhöhle liegt in grader Richtung die ziemlich grosse mit zahlreichen Zahneindrücken versehene Zunge fast vollständig bewegungslos; sie erscheint ein wenig nach rückwärts gezogen, zeigt weder fibrilläre Zuckungen noch Atrophie ihrer Muskulatur. Die willkürlichen Bewegungen derselben sind fast gänzlich aufgehoben, so dass Patient nur in sehr minimaler Weise die Zungenspitze ein wenig hin und her bewegen kann und sie grade in dem kleinen Spalt zwischen den Zahnreihen zum Vorschein kommt. Weiteres Heraus-

stecken derselben oder seitliche Excursionen, die der Kranke unter starken oben angeführten Mitbewegungen intendirt, sind vollständig unmöglich. Die Uvula ist grade, ebenso ist keine Differenz in der Stellung der Gaumenbögen zu bemerken, nur fällt es auf, dass sie sehr schlaff herabhängen und bei tiefer Inspiration sich sehr träge bewegen, rascher reflectorisch bei mechanischer Reizung. Bei der laryngoscopischen Untersuchung zeigt sich, dass die Stimmritze bei der Inspiration auffallend wenig erweitert wird. Patient ist vollständig stumm, so dass er in keiner Weise weder artikulirt, noch mit Flüsterstimme spricht, noch irgend einen Laut von sich zu geben im Stande ist. Dringend dazu aufgefordert, macht er offenbar mit grosser Anstrengung und unter starken Zuckungen der Gesichts- und Nackenmuskulatur vergebliche Versuche; ebenso wenig ist Patient im Stande, auf Aufforderung Hustenbewegung nachzuahmen; dabei versteht er alles vollständig und vermag in normaler Weise sich durch Schreiben verständlich zu machen. Es ergiebt sich dabei, dass weder sein Gedächtniss, noch seine intellectuellen Eigenschaften gelitten zu haben scheinen. Das Schlingen ist in der, bereits in der Anamnese erwähnten Weise mangelhaft, Salivation besteht nicht; ebenso ist jede Spur einer Extremitätenlähmung verschwunden; im Speciellen zeigen die rechtseitigen Extremitäten durchaus normale Leistungsfähigkeit. Die electrische Contractilität derselben ist ebenfalls normal, und es contrahiren sich auch sowohl auf den faradischen als auf den galvanischen Strom die Zunge, die Pharynx- und Gaumenmuskulatur in vollständig normaler Weise. Bei Berührung der beiden letzteren zeigt sich auch die reflectorische Bewegung erhalten. Die Entleerung des Urins und der faeces zeigt ausser der schon erwähnten Obstructio alvi nichts Abnormes; der Urin selbst in normalen Mengen entleert, zeigt nach einer später vorgenommenen Untersuchung keine abnormen Bestandtheile, speziell keinen Zucker. Fieber besteht nicht, namentlich fehlt Pulsbeschleunigung (76). Die Untersuchung der übrigen innern Organe ergiebt nichts Abnormes. Lungen und Herz gesund. Die Sehkraft ist beiderseits gleich (Myopie $^1/_{14}$, S$=^{20}/_{xx}$), die übrigen Sinnesorgane functioniren normal. Andeutungen von Manègebewegungen sind nicht vorhanden.

Der Kranke bot also im Grossen und Ganzen, abgesehen von der leichten Parese des rechten Facialis, neben der, wie nochmals ausdrücklich hervorgehoben werden soll, eine Parese des ganzen orbicul. Oris bestand, ausser der geringen rechtsseitigen Mydriasis paralytica als hervorstechendstes Symptom eine complete Glossoplegie dar, verbunden mit

absoluter Stummheit, eine Parese des weichen Gaumens und des Pharynx (?).

Von höchstem Interesse erscheint nun der in unerwarteter Weise sich gestaltende Verlauf des Falles.

Am Tage der Vorstellung wurde Patient in der Weise einer electrischen Behandlung unterworfen, dass ein ziemlich starker faradischer Strom vom Nacken nach der Zungen-, Gaumen- und Pharynxmuskulatur geleitet wurde, etwa von der Dauer von 3 Minuten; sogleich nacher schien die Beweglichkeit der Zunge etwas besser zu sein.

Als Patient am darauffolgenden Tage erschien, gab er an, dass er circa 2 Stunden nach der gestrigen Faradisirung im Stande war, mit Flüsterstimme, wenn auch unter grosser Anstrengung, sich ein wenig verständlich zu machen. Dem Patienten wurde nun in derselben Weise wie am vorhergehenden Tage Zungen-, Gaumen- und Pharynxmusculatur faradisirt und nach Einwirkung eines ziemlich kräftigen Stromes von 1 Minute Dauer zeigte sich die frappante Erscheinung, dass Patient auf einmal Töne, wenn auch inarticulirte, hervorzubringen im Stande war. In diesem Zustande wurde er in der Vorlesung vorgestellt und zur grossen Verwunderung sowohl des Herrn Dr. Berger als der Zuhörer zeigte sich, dass nach einer abermaligen Application des Stromes in der obigen Weise sich schon nach $^1/_2$ Minute ein weiterer Fortschritt des sich wieder einstellenden Sprachvermögens geltend machte, so dass, indem Zunge und Gaumen in 1—2 minutenlangen Sitzungen weiter in der Vorlesung faradisirt wurden, sich nach jeder einzelnen Faradisation, die nach kurzen Unterbrechungen wiederholt wurde, eine immer entschiedenere Zunahme des Sprachvermögens einstellte. Mit dieser beginnenden Wiederkehr der Sprache vermochte nunmehr der Kranke auch nicht nur den Mund wesentlich weiter zu öffnen, sondern streckte auch die Zunge in grader Richtung weit hervor und vermochte auch ziemlich ergiebige seitliche Bewegungen mit derselben auszuführen; in gleicher Weise stellte sich auch eine Besserung der Beweglichkeit des Gaumensegels bei der Inspiration und Intonation von a und ae ein. Diese Besserung der Sprache, der Beweglichkeit der Zunge u. s. w. muss insoweit als eine momentane Folge des electrischen Reizes aufgefasst werden, als bei längeren Pausen der durch die vorhergehende Sitzung erzielte Fortschritt spontan sich nicht vervollkommnete. Am Ende der Vorlesung vermochte nun Patient mit ziemlich lauter Stimme auf alle Fragen richtig zu antworten, nur zeigte die Sprache noch die Eigenthümlichkeit, dass Patient jedes mehrsilbige Wort unter lebhafter Mitbewegung des Gesichts und unter Stärkerwerden des Zitterns des Kopfes müheselig und mit grösster An-

strengung in seine einzelnen Silben zerstückelte. Die Sprache war somit in höchst characteristischer Weise scandirend, wie sie bekanntlich von den Autoren bei der disseminirten Sclerose des Central-Nervenystems als pathognostisch beschrieben wird. Wir müssen dabei noch hervorheben, dass bald bei diesem ersten eingehenderen Prüfen dieser momentanen Einwirkung des electrischen Stromes es sich gleichzeitig herausstellte, dass, wenn an Stelle des faradischen Stromes kurze Zeit ($^1/_2$—1 Minute) ein starker galvanischer Strom in ähnlicher Weise durch die Zungen- und Gaumen-Muskulatur geschickt wurde (Anode im Nacken, Kathode auf der Zunge, resp. am weichen Gaumen) und gleichzeitig metallische Stromwendung in Anwendung kam, wobei Patient über heftigen Schwindel und Blitzerscheinungen vor den Augen klagte, — dass diese Art der electrischen Einwirkung offenbar noch von präciserem momentanen Erfolge begleitet war, so dass darnach namentlich das Scandirende der Sprache zurücktrat und der Kranke weit rascher und lauter sprechen konnte. Diese auffallende Wiederherstellung des Sprachvermögens wurde übrigens auch im Hospital, woselbst der Kranke verpflegt wurde, mit nicht geringer Verwunderung constatirt. Es zeigte sich nun im weitern Verlauf in regelmässiger Progression, dass nach einzelnen Faradisirungen von 5—10 Minuten Dauer, die nun in der oben angegebenen Weise täglich stattfanden, das Sprachvermögen sich von Tag zu Tag besserte, dass ferner diese Besserung sich immer augenblicklich jeder einzelnen Sitzung anschloss, ohne innerhalb der nächsten 24 Stunden von selbst weitere Fortschritte zu machen. Ganz in derselben Weise hielt mit der Besserung des Sprachvermögens die Wiederherstellung der Zungen- und Gaumenbeweglichkeit gleichen Schritt, so dass nunmehr auch die Deglutitionsbeschwerden allmälig fast vollständig schwanden.

Status praesens vom 10. Juni.

Bei der jetzt nur noch mässig scandirenden Sprechweise des Patienten treten noch immer leichte Zuckungen der beiderseitigen Gesichts-, Hals- und Nackenmuskeln auf, ebenso der Kaumuskeln bei lautem Lesen. Die laryngoscopische Untersuchung (von Herrn Dr. Krauskopf) ergiebt vollständig normale Beweglichkeit der Stimmbänder.

Status praesens vom 18. Juni.

Mit Uebergehung der Fortschritte der einzelnen Tage erwähnen wir als bemerkenswerth nur noch die Notiz vom heutigen Tage:

Patient klagte heut Nachmittag über stundenlangen, heftigen Kopfschmerz, besonders in der Stirngegend, welcher mit anfallweise auftretendem, etwa 15 Minuten lang dauerndem sehr starkem Zittern des Kopfes, wie es in so hohem Grade bis dahin nach Angaben des Patienten nie bestanden haben soll, verbunden war. Patient erzählt, dass dabei der Kopf convulsivisch unter schmerzhaftem Krampfgefühl nach der einen und andern Seite gerissen wurde.

Status praesens vom 25. Juni.

Patient ist jetzt fast vollständig hergestellt. Von Facialisparese rechterseits ist nichts mehr zu sehen, dagegen besteht noch eine allerdings ganz minimale Erweiterung der rechten Pupille. Klopfen und Druck ist nach Angabe des Patienten am Hinterkopf empfindlicher als an den anderen Stellen des Kopfes. Kopfschmerzen sind nicht vorhanden, der Mund kann mit grösster Leichtigkeit ad maximum geöffnet werden, ebenso ist die Motilität der Zunge vollständig zur Norm zurückgekehrt; auch die Bewegungen des Gaumenstachels zeigen eine normale Energie. Schlingbeschwerden bestehen in keiner Weise mehr. Das Sprachvermögen ist jetzt wieder fast vollständig normal, nur fällt noch als Anomalie die Erscheinung auf, dass ab und zu, namentlich bei angestrengter Aufmerksamkeit eine übrigens nur dem, der es weiss, auffallend erscheinende, leichte Schwerfälligkeit sich bemerklich macht und dass die wiederholt geschilderten Mitbewegungen der beiderseitigen Gesichtsmuskeln und leichte Zitterbewegungen des Kopfes auftreten; letztere sind namentlich sehr deutlich und ziemlich stark, wenn man Patient längere Zeit laut vorlesen lässt, wobei die Intensität derselben nach einigen Minuten bis zu einer ziemlichen Höhe sich steigert, um aber, wenn Patient zu lesen aufhört, sofort nachzulassen.

Status praesens vom 8. Juli.

Patient kann jetzt in vollständig normaler Weise laut und fliessend sprechen; als einzige pathologische Erscheinung bestehen noch in geringem Grade die Mitbewegungen der Gesichts- und Nackenmuskeln.

Epikrise.

Resumiren wir in Kürze den eben mitgetheilten Fall, so sehen wir einen 18jährigen jungen Menschen in schlechtem Ernährungszustande plötzlich unter diffusen Gehirnerscheinungen erkranken. Bis zum Tage der Erkrankung hatte derselbe nie-

mals über irgend welche Beschwerden zu klagen, die auf eine Gehirnaffektion hingedeutet hätten; mitten in ungetrübter Gesundheit stürzt der Kranke, nachdem er vorher eine für seine sonstigen Gewohnheiten ziemlich reichliche Quantität Bier genossen hat und nachdem noch eine gewisse körperliche Anstrengung hinzugekommen war, plötzlich bewusstlos zusammen. Als er wieder zu sich kommt, ist er vollständig sprachlos und zeigt eine rechtsseitige Körperlähmung. Zunge ist unbeweglich, der Mund kann nur minimal geöffnet werden. Dabei bestehen bedeutende Deglutitionsbeschwerden und anhaltende Kopfschmerzen bei klarem Sensorium. Während sich die Körperlähmung spontan verliert (bis auf eine leichte rechtseitige Facialis und Oculomotoriuslähmung) bleibt die Glossoplegie bestehen und der Kranke ist, als er circa 9 Wochen nach Eintritt der Erkrankung zur Untersuchung kommt, vollständig stumm. Diese während der Dauer von 10 Wochen bestehende Stummheit sehen wir nun in sehr frappanter Weise nach kurzer Einwirkung des elektrischen Stromes (auf Zunge und Gaumensegel) in der Art sich verlieren, dass die Beweglichkeit der Zunge in von Tag zu Tag sich rasch verbessernder Qualität wiederkehrt und der Patient nach 3maligem Electrisiren sein Sprachvermögen wieder erlangt hat. Unter der weiteren ausschliesslich elektrischen Behandlung verschwinden nach kurzer Zeit fast alle Krankheits-Symptome.

Recurriren wir nochmals mit wenigen Worten auf die Störung des Sprachvermögens, so müssen wir zunächst hervorheben, dass dieselbe offenbar eine rein mechanische, motorische Behinderung darstellt, — Alalie — Anarthrie —, ohne dass irgendwelche Zeichen der als Aphasie (Verlust des Wortgedächtnisses) bezeichneten Sprachstörung vorlagen; auch während der absoluten Stummheit ist Pat. im Stande, mit der indess wieder rehabilitirten Hand vollkommen richtig zu schreiben. Mit dem Beginne der Rückkehr des Sprachvermögens tritt für kurze Zeit in äusserst deutlicher Weise sogenannte scandirende Sprechweise ein, so dass Pat. jedes Wort in einzelne, durch kurze Pausen von einander getrennte Silben zerstückelt, von denen jede einzelne mühselig und monoton hervorgestossen wird. Herr Dr. Berger bemerkte hierbei, dass aus diesem Falle hervorgeht, dass die scandirende Sprache keineswegs ausschliesslich ein Symptom der disseminirten Sklerose ist, welcher es bekanntlich als pathognostisch angehört. Es befindet sich zur Zeit in Behandlung des Herrn Dr. Berger (in Gemeinschaft mit Herrn Dr. Langendorf) ein 23jähriges Mädchen, die an einer ganzen Reihe verschiedener Nervensysteme, offenbar hysterischer Natur, leidet und bei welcher nach einem heftigen Anfall von Schreikrämpfen, die mehrere Tage

mit kurzen Intermissionen anhielten, sich ebenfalls eine höchst charakteristisch scandirende Sprechweise einstellte, die sich nur dadurch von der von den Autoren geschilderten scandirenden Sprache bei Gehirnsclerose unterscheidet, dass sie keineswegs monoton oder näselnd, sondern im Gegentheil singend und mit wechselnder Stimmmodulation ertönend erscheint. Bei dieser Kranken, welche übrigens auch eine leichte Hemiparese sin. und Erschwerung der Einzelbewegungen der Zunge darbot, trat nach einer 2 bis 3maligen Application des faradischen Stromes auf die Zungen-Muskulatur eine rapide Besserung ein, die aber rasch wieder einer erneuten Verschlimmerung Platz machte, als später allgemeine Convulsionen auftraten.

Suchen wir nunmehr über die Natur unseres Falles uns eine Vorstellung zu machen, so können wir von den verschiedensten acuten Erkrankungen des Gehirns (denn nur um eine solche kann es sich ausschliesslich handeln, da vor dem Eintritt der plötzlichen Erkrankung keine Symptome bestanden, die auf eine Hirnerkrankung hingedeutet hätten) als das Wahrscheinlichste wohl eine Hirnhämorrhagie annehmen; eine Embolie, an die man zunächst bei der Rechtsseitigkeit der Körperlähmung denken konnte, ist auszuschliessen, da das Herz gesund ist und auch sonst nirgends ein Krankheitsheerd besteht, welcher uns die Entstehung der Embolie erklären könnte. Ob und welche Veränderungen in der Textur der Gefässwandungen bestanden, die zur Ruptur führten, können wir nicht bestimmen; wir vermögen nur zu registriren, dass der Kranke im Allgemeinen einen sehr schlechten Ernährungszustand darbot, sehr anämisch war und dass vielleicht zu der dem entsprechenden Fragilität der Gefässwandung nun als einzig nachweisbare Gelegenheitsursache die in der Anamnese erwähnte Veranlassung zu einer momentanen Steigerung des Blutdruckes resp. verstärkter Herzthätigkeit hinzukommt. Wenn wir somit, ganz besonders gestützt auf den geschilderten Verlauf der Krankheit, eine Hirnhaemorrhagie diagnosticiren, so können wir den Ort derselben wohl kaum anders wohin als in die med. oblong. und zwar in die Rautengrube verlegen. Die plötzlich eintretende doppelseitige Lähmung der Zunge, des weichen Gaumens, der Stimmbänder des Pharynx, des orbicul. oris in Verbindung mit den Reizsymptomen von Seiten des Quintus (Trismus), erklärt sich wohl am einfachsten durch Annahme einer plötzlich eintretenden Störung in der Rautengrube, welche nicht nur in deren untern Theil — hypoglossus, vago-accessorius glossopharyngeus — sondern auch höher hinauf — oberhalb der striae med. (facial. und Quintus) Platz griff. Die sich von selbst schnell verlierende rechtsseitige Körperlähmung

erklärt sich durch eine secundäre, gleichzeitige Einwirkung des Krankheitsheerdes (Blutheerd) auf die Pyramydenfaserung. Die absolute Stummheit könnte man vielleicht, abgesehen von der Lähmung der wichtigsten Artikulationsorgane, auf eine gleichzeitige Störung in dem in den Oliven vermutheten Sprachcentrum (??) beziehen, da ja die betreffenden Nervenkerne durch Communicationsfasern mit diesem hypothetischen Coordinationscentrum der Sprache zusammenhängen.

Ich glaube also mit Recht mich der in der Vorlesung ausgesprochenen Diagnose des Herrn Dr. Berger: «apoplektische Form der Bulbär-Paralyse» anschliessen zu müssen. Bekanntlich hat Joffroy[1]) in einer neueren Arbeit auseinandergesetzt, dass man bei dem Symptomencomplex der Bulbärparalyse verschiedene Formen unterscheiden kann:

1. Eine protopathische Form (Bulbärparalyse κατ' ἐξοχήν).
2. Eine apoplektische Form, die auf einer Eubolie oder auf einer Thrombose der Arter. vertebr. oder Haemorrhagie in der Rautengrube beruht.
3. Eine durch Compression der med. oblong. durch extra- oder intrabulbäre Geschwülste veranlasste Form der Krankheit.

Herr Dr. Berger berichtete von einem mit Herrn Dr. Krauskopf behandelten derartigen Falle von Bulbärparalyse. Uebrigens meint nebenbeibemerkt Joffroy, abgesehen von der bulbären Veränderung, auch einen cerebralen Ursprung der Krankheit im engeren Sinne annehmen zu können. — In Bezug auf die apoplektische Form hebt Joffroy hervor, dass auch eine Art von hemiplegia labio-glosso-pharyngea vorkommen könne, wenn die Erkrankung mehr die eine oder die andere Seite betrifft. Es kommen ferner bei dieser Form keine Störungen der Circulation und Respiration vor, weil die Fälle, in denen die Apoplexie auch den Vaguskern trifft, sofort zum Tode führen müssen, während bei der protopathischen Form der Vaguskern eben nur ganz langsam destruirt wird. Die von Joffroy für die apoplektische Form als charakteristisch hingestellte Kiefersperre finden wir bei unseren Kranken ebenfalls sehr deutlich ausgeprägt, während Manègesymptome (nach Joffroy) fehlen, welche wahrscheinlich auf das Kleinhirn zurückzuführen sind und deren Mangel in unserem Falle sich wohl am natürlichsten durch den geringen Umfang des ihm zu Grunde liegenden Krankheitsheerdes erklärt.

[1]) Gaz. de Par. 41. 42. 44. 46. 1872.

Lebenslauf.

Verfasser, von jüdischen Eltern 1848 in Schlesien geboren, besuchte das Gymnasium zu Oppeln bis zur Prima, hierauf nach 2jähriger Unterbrechung, während welcher Zeit er als Hauslehrer fungirte, das Gymnasium zu Oels, welches er nach einem Jahre mit dem Zeugniss der Reife verliess, um sich in Breslau seinen medizinischen Studien zu widmen. Während des Quadrienniums besuchte er die Vorlesungen und praktischen Curse folgender Herren Professoren und Privatdocenten: *Barkow, Berger, F. Cohn, Cohnheim, Ebstein, Fischer, Foerster, Grosser, Gscheidlen, Haeser, Heidenhain, Hirt, Lebert, Loewig, Maas, Meyer, Sommerbrodt, Spiegelberg.*

Allen diesen Herren stattet er hiermit seinen wärmsten Dank ab.

Thesen.

1. Die Blennorrhoea ophthalmica neonatorum ist eine Folge von Blennorrhoea vaginae der Mutter.
2. Die Thermometrie ist eins der wichtigsten Hilfsmittel für die Prognose.
3. Die Aetiologie des Diabetes beruht nicht in einer Texturerkrankung des Gehirnes, sondern in einer allgemeinen Ernährungsstörung.
4. Die Leichenverbrennung ist vom sanitären Standpunkte aus zu empfehlen.